UNIVERSITÉ DE STRASBOURG – FACULTÉ DE MÉDECINE

Année 1969 N° 108

THÈSE

présentée pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

par

Rémy BELLER

né le 5 mai 1939 à Rosheim (Bas-Rhin)

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES AGÉNÉSIES UTERINES PARTIELLES

Président: R. SACREZ, Professeur

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553609_0007

UNIVERSITÉ DE STRASBOURG – FACULTÉ DE MÉDECINE

Année 1969 N° 108

THÈSE

présentée pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

par

Rémy BELLER

né le 5 mai 1939 à Rosheim (Bas-Rhin)

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES AGÉNÉSIES UTERINES PARTIELLES

Président: R. SACREZ, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

FACULTE DE MEDECINE DE STRASBOURG

Doyen délégué :	MM. ISCH François
Doyens honoraires	CALLOT Jacques FONTAINE René
Assesseur	VINCENDON Guy

PROFESSEURS TITULAIRES

MM.	
ARON Claude	Histologie
BASSET André	Clinique Dermatologique
BUCK Paul	Chirurgie Infantile
CALLOT Jacques	Parasitologie et de Médecine Tropicale
CHAMBRON Jacques	Physique Biologique
CHAUMONT André	Médecine Légale et Sociale
CLAVERT Jean	Embryologie et Morphologie expérimentale
FONTAINE René	Clinique Chirurgicale A
GANDAR Robert	Clinique Gynécologique et Obstétricale 1
GREINER Georges	Clinique Oto-Rhino-Laryngologique
GROS Charles	[illegible]logie
JUNG Adolphe	Chaire de Pathologie et Clinique Séméiologique chirurgicales
KAMMERER Théophile	Clinique Psychiatrique
KAYSER Charles	Physiologie
KLEIN Marc	Biologie Médicale
KORITKE Jean Georges	Anatomie Normale
LAVILLAUREIX Jean	Hygiène
LE GAL Yvon	Anatomie Pathologique
MANDEL Paul	Chimie Biologique
METZ Bernard	Physiologie Appliquée
METZGER Henri	Thérapeutique
MINCK Raymond	Chaire de Bactériologie, Virologie et Immunologie Générale
MULLER Pierre	Clinique de Maternité
NORDMANN Jean	Clinique
OUDET Pierre	Pneumo-phtisiologie
ROHMER Francis	Clinique de Neurologie
SACREZ Robert	Pédiatrie et Puériculture
SCHNEEGANS Ernest	Pédiatrie et Puériculture
SCHWARTZ Jean	Pharmacologie et Médecine expérimentale
STAHL Jules	Clinique Médicale B
STEPHAN Frédéric	Pathologie générale et expérimentale
VEDRINE Jean	Stomatologie
WAITZ Robert	Hématologie
WARTER Julien	Clinique Médicale A
WEISS Alfred	Clinique Chirurgicale
N.....	Hydrologie

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

MM.

BRONNER Albert	Clinique Ophtalmologique
KARLI Pierre	Biologie Médicale
MARESCAUX Jean	Histologie
MARX Charles	Physiologie
MAYER Georges	Hématologie
SEROR Joseph	Pathologie Chirurgicale
WINCKLER Georges	Anatomie
WITZ Jean Paul	Clinique Chirurgicale B

PROFESSEURS ASSOCIES

M. PHILIPPIDES Demètre	Clinique Neurologique

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM.

BATZENSCHLAGER André	Anatomie Pathologique
BOLLACK Claude	Clinique Chirurgicale A
BURGHARD Guy	Pneumo-Phtisiologie
CHAMBON Pierre	Chimie Biologique
DORNER Marc	Clinique Médicale B
ISCH François	Clinique Neurologique
JAHN Henri	Clinique Médicale B
KIRN André	Hygiène
MANTZ Jean Marie	Clinique Médicale A
MARCOUX François	Médecine Légale

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

MM.

ADLOFF Michel	Clinique Chirurgicale B
APROSIO Norbert	Anatomie
ASCH Léopold	Clinique Médicale A
BLOCH Roger	Pharmacologie
BLOCH Pierre	Electro-Radiologie
BOCKEL René	Clinique Médicale B
BRINI Alfred	Clinique Ophtalmologique
EBTINGER René	Clinique Psychiatrique
FINCKER Louis	Clinique Médicale B
GAUTHIER-LAFAYE Pierre	Département d'Anesthésiologie
GRENIER Jacques	Clinique Chirurgicale B
HERAN Jacques	Pathologie expérimentale
ISRAEL Lucien	Clinique Psychiatrique
JUIF Jean	Pédiatrie et Puériculture
KEILING Roger	Electro-Radiologie
KELLER Bernard	Gynécologie et Obstétrique 2 (Maternité)
KEMPF François	Electro-Radiologie (Clinique Médicale A)
KEMPF Yvan	Orthopédie et Traumatologie
KIENY René	Clinique Chirurgicale A
KREMER Michel	Parasitologie

MM.

LANG Gabriel	Hopital Orthopédique Stéphanie
LEVY Jean Marc	Pédiatrie Puériculture
MALEVILLE Jean	Clinique Dermatologique
MAURER Charles	Clinique Médicale B
Mme MAYER Simone	Hématologie
MEHL Jacques	Médecine Légale
PHILIPPE Emile	Anatomie Pathologique
ROEGEL Emile	Pneumo-Phtisiologie
ROHMER Albert	Institut de Puériculture
SACREZ André	Clinique Médicale B
SCHAFF Georges	Physiologie
SCHVINGT Eugène	Clinique Chirurgicale B
SIBILLY Abel	Clinique Chirurgicale A
VERGNES René	Physique Biologique
VINCENDON Guy	Chimie Biologique
VOEGTLIN Raymond	Clinique Médicale A
WACKENHEIM Auguste	Electro-Radiologie (clinique Neurologiqu
WALTER Jean Pierre	Electro-Radiologie
WARTER Pierre	Electro-Radiologie (Clinique Chirurgicale A)
WEIL Jean-Pierre	Clinique Médicale A
WILLARD Daniel	Pédiatrie et Puériculture

A G R E G E S

MM.

CHAMPY Maxime	Stomatologie
FRANCK Robert	Stomatologie
KLOTZ Gilbert	O.R.L.

AGREGES LIBRES

MM.
BEYER Paul
FORSTER Emile
HOLLENDER Louis

MM.
KULMANN Daniel
KUNTZMANN Jean
MULLER Jean Nicolas

DIRECTEUR DE L'INSTITUT DENTAIRE

M. le Professeur VEDRINE Jean

CHARGES D'UN COURS D'ENSEIGNEMENT COMPLEMENTAIRE

MM. MOISE, SINGER, TISSIER

SECRETAIRE PRINCIPAL DE LA FACULTE DE MEDECINE

M. Gilbert KIEHL

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ARON Max
BURGER Paul
BENOIT Jacques
ROEDERER Jean

MM. ROHMER Paul
SCHMID Frédéric
THIODET Jean
VINTEMBERGER Pierre

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ni les approuver, ni les improuver.

- S E R M E N T D ' H I P P O C R A T E -

En présence des maîtres de cette école, de mes chers condisciples, je promets et je jure au nom de l'Etre suprême d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe.

Ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs, ni à favoriser les crimes.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis resté fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

-:-:-:-:-:-

A mon Père, à ma Mère,

ils m'ont aimé et donné la vie.

En témoignage d'affection et de gratitude.

A tous mes Amis.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur R. SACREZ
Directeur de la Clinique Infantile
des Hospices Civils de Strasbourg :

qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Pour son grand coeur et sa compréhension, qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre reconnaissance et de notre respect sincère.

A NOTRE MAITRE

Monsieur le Professeur P. MULLER
Directeur de l'Ecole Départementale
de Sages femmes et de la Maternité
des Hospices Civils de Strasbourg

Son bienveillant accueil et sa grande compétence ont été pour nous d'un secours précieux dans l'élaboration de ce travail.

Puisse-t-il trouver ici l'expression de notre profonde gratitude.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR R. FRANCOIS

Professeur à la Faculté de Médecine de Lyon

Il a bien voulu nous accueillir dans son service et inspirer le sujet de cette thèse.

Nous lui adressons ici nos vifs remerciements et nos respects.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE JUIF

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE KELLER

qui ont bien voulu participer comme membres à notre jury.

En témoignage de reconnaissance.

I INTRODUCTION

:-:-:-

Le syndrome de Rokitansky-Küster-Hauser est la conséquence d'un arrêt bilatéral des canaux de Muller destinés à édifier les voies génitales de la femme. Dans ce cas, l'utérus est réduit à l'état de vestiges sous forme de cornes rudimentaires non canaliculées auxquelles sont appendues deux trompes normalement développées.

Dans le cas d'une jeune fille à l'âge post pubertaire que nous rapportons ici, le problème est celui d'une aménorrhée à laquelle on ne trouve aucune étiologie d'ordre génétique ou hormonale, mais une origine malformative.

Ce tableau nous fera considérer le diagnostic et la conduite à tenir en face d'un syndrome de Rokitansky-Küster-Hauser chez la jeune fille et nous permettra de passer en revue les principales agénésies utérines partielles.

SUSPICION D'UN SYNDROME DE ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER CHEZ UNE JEUNE FILLE DE QUINZE ANS

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Malade de Monsieur le Professeur FRANCOIS
Hôpital Edouard Herriot
LYON

-:-:-:-:-:-

Melle B... est la deuxième enfant d'une fratrie de quatre. Dans les antécédents de la mère, on note cinq fausses couches. Alors qu'elle était enceinte de B., une menace d'avortement fut traitée au Distilbène, Lutogyl, Synergon.

. B. fut touchée par la poliomyélite à 4 ans ce qui a laissé une amyotrophie discrète de la cuisse gauche.

. Elle fut hospitalisée à six ans pour pharyngite, avec réaction méningée.

../..

Septembre 1966.

Première consultation pour gigantisme
à 13 ans

. B. se présente avec une taille de 181 cm, une pointure de chaussures 45.

L'excès de taille avait toujours été remarqué : 108 cm à 4 ans, 128 cm à 6 ans.

Il existe un contexte familial : la mère a une taille de 180 cm, le père 182 cm.

La jeune fille présente des proportions harmonieuses.

. Les signes de la puberté sont apparus dès 12 ans. A la consultation, les poils axillaires sont A2, densité et extension moyennes, les poils pubiens P3, densité et extension maximales ; les seins et les organes génitaux externes ont un développement post-pubertaire normal.

. Les règles ne sont pas apparues et l'on n'instaure aucune thérapeutique destinée à freiner la croissance, en estimant que les règles doivent s'installer imminemment et coïncider avec la fin de cette croissance intempestive.

. Les radiographies du squelette montrent une absence de soudure des cartilages de conjugaison. L'âge osseux est entre 13 et 14 ans et n'a pas vieilli depuis un an, alors que la taille augmente régulièrement de 5 cm par an.

. Les dosages hormonaux hypophyse-surrénaliens et thyroïdiens, l'appréciation notamment de l'hormone de croissance sont dans les limites de la normale.

../..

Les examens de contrôle du champ visuel, de radiographies de la selle turcique sont normaux et permettent d'éliminer une cause organique à ce gigantisme.

On pense à un état de diminution de réceptivité ou d'insensibilité des cartilages de conjugaison aux hormones sexsuelles qui devraient achever leur maturation.

En Novembre 1966 est institué un traitement hormonal :

- 10 j. par mois, 500 gammas d'éthinyl oestradiol.
- 10 j. par mois, 10 mg. de glosso stérandryl.
- 10 j. par mois, sans traitement.

Des contrôles de l'âge osseux tous les 3 mois permettent de déceler un vieillissement sensible, mais la croissance continue à raison de 5 cm en une année.

Février 1968.

La taille est fixée définitivement à 187 cm. B. a 15 ans et demi.

Appendicectomie le 3 février 1968.

Compte-rendu opératoire (Drs CROIZAT, BERARD, MAILLET)

"Incision de Pfannenstiel. Absence d'utérus, d'annexes et d'ovaires, tout au moins en ce qui concerne le secteur pelvien et illiaque. Le petit bassin est occupé simplement par

../..

deux ligaments ronds volumineux qui réalisent une corde très nette séparant la vessie du rectum. On incise le péritoine à ce niveau et on essaye de cliver la cloison à la recherche d'un utérus atrophique ; en vain. Il n'existe donc certainement pas d'organes génitaux internes. Les zones lombaires sont explorées à la main de façon peu satisfaisante."

L'examen gynécologique pratiqué montre des organes génitaux externes normaux, à part le vagin représenté par un cul de sac de 2 cm de profondeur. La palpation des grandes lèvres ne met pas en évidence d'organes inclus.

Le cariotype manifestement féminin et la chromatine nucléaire positive à 30 % permettent d'éliminer le diagnostic de testicule féminisant.

Les dosages hormonaux :

Oestrogènes du	5/9/68,	15 gammas / 24 H.	; diurèse	1.000 ml	
Prégnandiol	"	1,5 mg	"	"	"
Oestrogènes du	13.9/68,	59,4 gammas / 24 H.	; diurèse	1 320 ml	
Prégnandiol	"	3,16 mg	"	"	"
Oestrogènes du	23/9/68,	47,3 gammas,	diurèse	1 100 ml	
Prégnandiol	"	2,6 mg	"	"	

F.S.H. entre 5 et 40 U.S.

La courbe thermique est diphasique

L'urocytogramme est de type pré ou post-ovulatoire.

../..

Tous ces examens permettent d'affirmer la présence d'ovaires fonctionnels.

La réunion de diverses composantes :

- absence d'utérus
- absence quasi totale du vagin
- présence d'ovaires chez un sujet génétiquement féminin

fait suspecter le diagnostic de syndrome de Rokitansky-Küster-Hauser.

Examens complémentaires :

Urographie intraveineuse

Spina bifida de la Ière vertèbre sacrée.
Agénésie du rein droit avec hypertrophie compensatrice du rein gauche.

Une coelioscopie sera effectuée prochainement.
La variété de l'agénésie gonado mullérienne ne pourra être affirmée qu'à la suite de cette investigation. Nous reviendrons ultérieurement sur ce point dans le chapitre des malformations urinaires associées aux agénésies.

III DEVELOPPEMENT DES VOIES EXCRETRICES UROGENITALES

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

A. Dans un premier stade indifférent se développent dans les deux sexes les canaux de Wolff et de Muller.

1. Développement des canaux de Wolff et mise en place des voies excrétrices urinaires vers la 3ème et 4ème semaine de la vie embryonnaire.

Les néphrotomes pronéphrotiques se soudent par leur bord externe et forment un canal qui sera leur canal excréteur de même que les néphrons mésonéphrotiques. Ce canal de Wolff s'accroit cranio caudalement pour s'aboucher dans le cloaque avec son homologue symétrique. Avant cet abouchement il donne naissance au bourgeon urétéral qui rejoint le métanéphros.

Ainsi le rein se forme par la jonction du blastème métanéphrogène - partie sécrétrice - et du diverticule urétéral wolffien - partie excrétrice - à l'époque de la 5ème semaine.

../..

2. Développement des CANAUX DE MULLER

Ils se constituent après le canal de Wolff entre la 6ème semaine et la 9ème.

Leur origine est une invagination de l'épithélium coelomique dans la région pronéphrotique,première ébauche du pavillon de la trompe. Le reste de chaque canal se constitue au dépens de l'épithélium coelomique revêtant la face antéro externe du mésonéphros ; la gouttière formée s'individualise par rapport au mésonéphros et bourgeonne par son extrémité caudale pour mener chaque canal de Muller jusqu'au cloaque comme les canaux de Wolff.

On note les différents segments remarquables des canaux de Muller :

1. La portion pronéphrotique ouverte dans la cavité coelomique ;

2. La portion mésonéphrotique cheminant sur la face antéro externe du mésonéphros ou corps de Wolff, parallele au canal de Wolff et soulevant avec lui le péritoine pour constituer le repli uro génital.

3. Au pôle inférieur du corps de Wolff le canal de Muller croise en avant le canal de Wolff. A ce niveau les deux canaux surcroisent le ligament inguinal et prennent insertion sur lui.

Ce ligament est retrouvé chez la femme sous le nom de ligament rond, tendu des angles latéraux de l'utérus au-dessous et en avant des trompes jusqu'aux régions inguinales.

4. Les deux canaux de Muller toujours distincts se rapprochent en s'infléchissant vers la ligne médiane. Les canaux de Wolff prennent une inflexion similaire mais restent jusqu'au cloaque externe aux canaux de Muller.

../..

5. Les canaux de Muller s'étant rejoint sur la ligne médiane cheminent côte à côte, ayant de part et d'autre les canaux de Wolff dans un même plan frontal ; l'ensemble forme le cordon génital.

B. Dans un deuxième stade : Evolution dans le sens féminin ou neutre.

En passant par les étapes suivantes :

- entre la 10ème et la 17ème semaine ;

a) disparition des canaux de Wolff, ne laissant que des vestiges.

b) canalisation du canal de Muller ;

c) fusion des canaux dans leur portion sous mésonéphrotique. Cette fusion se faisant initialement dans la portion moyenne du cordon génital puis s'étendant vers le bas et vers le haut en se terminant à la dixième semaine ;

d) comblement de l'espace triangulaire entre les cornes utérines ;

Ces deux étapes de fusion et comblement confèrent à l'utérus et au vagin leur morphologie externe normale qui leur est acquise vers la 13ème semaine.

e) résorption de la cloison sagittale commune qui commence dans la région isthmique.

Cette dernière étape constitue le canal utéro vaginal impair, médian, vers la 20ème semaine.

Ce remaniement des différents segments des canaux de Muller aboutissent à former les parties correspondantes aux voies génitales définitives de la femme.

../..

a) le segment pronéphrotique donnant le pavillon tubaire

b) le segment mésonéphrotique la trompe ;

c) l'insertion du ligament rond, auparavant ligament inguinal, sur les cornes utérines constituant un repaire important permettant le partage des voies génitales en partie supérieure tubaire et une partie inférieure utéro-vaginale.

d) le segment sous mésophronétique forme avec son homologue les deux cornes utérines distinctes jusqu'à la 17ème semaine ; ensuite se forme le corps utérin par résorption du septum médian.

e) Le segment compris dans le cordon génital donne le col utérin et le vagin dans sa partie supérieure, la partie inférieure du vagin dérivant d'un bourgeon épithélial issu du sinus uro génital.

Cette participation sinusienne pour l'édification du vagin est estimée plus ou moins importante selon les auteurs.

Quoi qu'il en soit la partie inférieure du canal utéro vaginal fait saillie vers le 4ème mois dans le sinus uro génital en constituant le tubercule de Muller, première ébauche de l'hymen.

C. Descente des ovaires et des trompes.

Les ovaires primitivement situés dans la région lombaire vont progressivement migrer vers le bas, comme attirés par le segment inférieur du cordon génital.

Ils glissent le long de la paroi postérieure de

../..

l'abdomen quand celle-ci s'accroît puisqu'ils sont fixés vers le bas par le ligament inguinal qui les amarre à la paroi abdominale au niveau des grandes lèvres. Les trompes suivent le même mouvement vers le bas, reliées elles aussi au ligament rond qui prend insertion à leur départ. Elles sont en plus tirées vers l'intérieur au niveau des angles utérins au moment de la formation de l'utérus par jonction et soudure des deux canaux de Muller. D'une position verticale initiale, les trompes viennent à s'étendre transversalement dans le petit bassin tandis que les ovaires se placent au même niveau et postérieurement à elles.

D. Reliquats laissés par les canaux de Wolff.

- l'organe de Rosenmuller dans le mésosalpinx.
- l'hydatide pédiculée de la trompe.
- des kystes dans les parois latérales de l'utérus et du vagin.
- les canicules de Gartner dans les parois latérales du vagin.

DETERMINISME DU DEVELOPPEMENT DE L'APPAREIL GENITAL INTERNE

Le développement ne dépend pas directement de la structure des chromosomes mais d'hormones secrétées par les gonades : la castration précoce (JOST RAYNAUD 1946) donne lieu, dans les deux sexes, au développement d'un appareil génital de type féminin, type neutre dans l'espèce humaine : c'est l'hormone mâle qui est déterminante pour permettre le développement dans le sens masculin.

IV CLASSIFICATION DES MALFORMATIONS UTERINES

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Les classifications proposées pour les malformations de l'appareil génital interne sont multiples.

Selon l'état des connaissances embryologiques et selon les variétés connues au moment où elles furent établies par les différents auteurs, on peut y distinguer aussi leurs points de vue de clinicien, de chirurgien et de gynécologue.

En ce sens, cinq exemples de classification nous paraissent typiques, celles de :

- KUSSMAUL 1859 ;
- OMBREDANNE ET MARTIN 1903 ;
- JARCHO 1946 ;
- R. MUSSET ET P. MULLER 1964 ;
- CHOSSON 1967.

- KUSSMAUL, dans son traité :

" Von dem Mangel, der Verkümmerung und Verdopplung der Gebärmutter" Stahel. Würzburg 1859,

fit une revue minutieuse de la littérature antérieure. Avec un sens clinique très affiné, il décrivit les cas dont il disposait en les classant du point de vue de la configuration interne de l'utérus en mettant en lumière sa capacité fonctionnelle. Il parvint à une classification très complète qui respecte également les différentes étapes de l'embryogénèse.

- OMBREDANNE ET MARTIN, en partant du point de vue du chirurgien, proposèrent une classification qui donne une description complète de la morphologie externe, grâce aux notions d'utérus doubles et d'utérus à corps conglomérés, de la morphologie interne, grâce aux notions de cols ou de corps indépendants accolés ou fusionnés.

Cette classification inspira beaucoup d'auteurs modernes, JARCHO entre autres, qui par souci de simplification, classa toutes les malformations en sept groupes.

- CHOSSON et ses collaborateurs proposèrent récemment une classification embryologique extrêmement détaillée en divisant les malformations en deux grands groupes : les malformations avec fusion et les malformations sans fusion, en suivant les 4 étapes suivantes de l'embryogénèse :

Bourgeonnement - Perméation - Accolement - Résorption.

- La classification de R. MUSSET ET R. MULLER présente une synthèse précise et simple des malformations tout en étant complète car elle met en lumière les défauts de développement des canaux de Muller qui nous intéressent spécialement dans ce travail. Elle respecte également les 3 étapes de l'embryogénèse :

- le développement des canaux de Muller
- la fusion des canaux de Muller
- la résorption de la cloison entre les canaux de Muller.

C'est cette dernière que nous adopterons pour décrire les principales malformations utérines.

../..

CLASSIFICATION

-:-:-

A. MALFORMATIONS PAR ARRET DE DEVELOPPEMENT

I LES AGENESIES (défaut de développement du canal de Muller)

Bilatérales : Symétriques. Syndrome de ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER.

Asymétriques (très rares, 4 exemples cités par P. MULLER).

Unilatérales :
- utérus unicorne vrai
- utérus pseudo-unicorne
- utérus faux unicorne

II LES DEMI-MATRICES (défaut de fusion)

- utérus bicervical
- utérus unicervical

III LES UTERUS CLOISONNES

- utérus cloisonné total
- utérus cloisonné subtotal ou corporéal
- utérus arqué

B. MALFORMATIONS PAR AUTRES PROCESSUS TERATOGENIQUES.

Malformations par excès :
- Dédoublements
- Hypertrophies

Malformations par défaut :
- Atrésies
- Hypoplasies

V LES AGENESIES

-:-:-

A. AGENESIES BILATERALES SYMETRIQUES

CORNES UTERINES RUDIMENTAIRES NON CANALICULEES

OU SYNDROMES DE ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER :

seule forme d'agénésie bilatérale symétrique qui représente 25 % des cas de malformations utérines majeures.

SYNDROMES DE ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER

-:-:-:-

48 observations, présentées par divers auteurs sous le nom de Syndrome de Rokitansky-Küster-Hauser, dont 20 observations nouvelles parues depuis la mise au point de GILLET (1965)...

Les cas qui sont précédés d'un ° ne répondent pas à l'image anatomo pathologique décrite par HAUSER.

AUTEUR	AGE de la MALADE	MOTIF de CONSULTATION	EXAMEN GYNECOLOGIQUE	RENSEIGNEMENTS au T.R.
D. ANGER 1966 3 soeurs d'une même famille	G.M. 22 ans	-Aménorrhée I. - retard de croissance 153 cm	- Organes génitaux externes normaux (O.G.E.N.) - pas de récessus vaginal - orifice urétral médian	
	G.A. 19 ans	- aménorrhée I.	- O.G.E.N. - aplasie complète du vagin - orifice urétral médian	
	G.CL. 16 ans		- O.G.E.N. - aucun récessus vaginal - urètre médian	- pas d'utérus - à G. on sent un ovaire
BENDER 1956		- douleurs du bas-ventre mensuellement Rythmées, 4 j par mois	- O.G.E.N. - absence de vagin	- absence de col et d'utérus - formation kystique d'une taille d'une bille de billard perçue au niveau des annexes droits.
P. BERTRAND 1960	A.D. 16 ans	- aménorrhée I.	- O.G.E.N. - hymen perméable - récessus vaginal de 2 cm	- absence d'utérus

MALFORMATIONS ASSOCIEES RENO-URETERALES & AUTRES	COELIOSCOPIE LAPARATOMIE	TRAITEMENT
- Bifidité pyélique droite - Reins à contours normaux - anomalies vertébrales Spina bifida D 12 L2 en diabolo	- agénésie complète utéro-ovarienne à droite - éléments utéro-ovariens droits inaperçus - ovaire G. petit, iliaque, cordon fibreux utérin avec renflement	
—	- rudiments utérins symétriques en massue rattachés à des trompes normales - ovaires à kystes folliculaires	
—	- utérus nodulaire d'où part un ligament rond mal développé - ovaire droit avec kyste de la taille d'une mandarine	- Résection du kyste droit - résection du corps jaune gauche
—	- deux cornes utérines réunies au niveau d'un isthme hypoplasique - trompe droite, siège d'un hydrosalpinx - ovaires légèrement kystiques.	- plastie vaginale par transplantation retale, procédé de Schubert - résultat satisfaisant.

AUTEUR	AGE de la MALADE	MOTIF de CONSULTATION	EXAMEN GYNECOLOGIQUE	RENSEIGNEMENT au T.R.
P. BERTRAND 1960	D.N. 17 ans	- aménorrhée I.	- O.G.E.N. - récessus vaginal de 3 cm.	- absence d'ut. rus
P. BERTRAND 1963	L.M. 16 ans	- aménorrhée I. - difficultés rapports - molimen cataménial ts les m. mois	- O.G.E.N. - récessus vaginal de 5 cm.	
P. BERTRAND 1967	° E. 18 ans		- O.G.E.N. - absence de vagin	- pas de tumeur mollasse vagin
G. BRATINA 1965				
C. COLETTE 1966	° 5 cas entre 16 et 18 ans	- aménorrhées I. après avoir été traités aux médications folliculo-progestéroniques	- 3 absences complètes de vagin - une dépression de ½ cm. - un récessus de 6 cm - implantation urétrale anormalement postérieure dans tous les cas	
GILLET Thèse 1965 (Pr.MULLER P. 1953)	° M.O.	- hernie inguinale bilatérale	- O.G.E.N. - absence de vagin - dépression hyménéale de 2 à 3 mm.	- pas d'utérine de celable
1955	E.AM. 19 ans	- aménorrhée I.	- O.G.E.N. - vagin profond de I cm	- pas d'utérus

MALFORMATIONS ASSOCIEES RENO-URETERALES & AUTRES	COELIOSCOPIE LAPARATOMIE	TRAITEMENT
- reins et arbres urinaire normaux	- deux cornes utérines qui semblent se réunir sur la ligne médiane - trompes et ovaires normaux	- plastie vaginale par transplantation de greffon pédiculé de peau totale. - résultat satisfaisant
- agénésie rénale droite	- repli transversal en arrière de la vessie conduisant de chaque côté à une corne utérine rudimentaire de la taille d'un haricot	- dilatation du récessus vaginal par bougies à diamètre et longueur progressivement croissants.
	- présence d'une cavité utérine de type embryonnaire (confirmation histologique) sans hématométrie. - ovaires normaux	
	- nodules utérins symétriques sans coalescence médiane, - 3 fois cavité tapissée d'endomètre normal au stade préovulatoire - jamais d'hématométrie - ovaires normaux porteurs de corps jaune en activité	
- légère hydropéphrose	- absence complète d'utérus - ovaire droit ectopique	- cure herniaire - présence de l'ovaire dans le sac herniaire droit - néo-vagin par clivage
—	- 2 hémi-utérus rudimentaires réunis par un repli péritonéal - ovaires en position normale le droit est kystique	- clivage recto-vésical avec pose de membrane amniotique

AUTEUR	AGE de la MALADE	MOTIF DE CONSULTATION	EXAMEN GYNECOLOGIQUE	RENSEIGNEMENTS au T.R.
1957	M.Y. 18 ans		- O.G.E.N. - absence de vagin	
1960	R.MJ. 21 ans	- aménorrhée I. - douleurs hypogastriques	- O.G.E.N. - vagin borgne de 4 cm	- induration perceptible
1961	S.J. 26 ans	- aménorrhée I.	- O.G.E.N.	
1964	L.L.	- aménorrhée I.	- O.G.E.N. - vagin borgne sous forme de cupule de 4 cm	- aucune ébauche utérine
1948	W.P.	- aménorrhée I. - puis syndrome douloureux abdominal		
	M.M. 20 ans	- aménorrhée I. - dyspareunie	- petite lèvre droite moins développée, ébauche d'hymen - vagin borgne de 4 cm	- tuméfaction (rein pelvien)

MALFORMATIONS ASSOCIEES RENO-URTERALES & AUTRES	COELIOSCOPIE LAPAROTOMIE	TRAITEMENT
- un rein en position basse - spina bifida de SI	- absence d'utérus - 2 trompes réunies par une lame péritonéale - 2 ovaires normaux	- néo-vagin par la technique de BLOCH
	- trompes oedématiées dans le tiers moyen - 2 cornes rudimentaires non canaliculées - ovaires normaux	- clivage inter vésico-rectal avec mise en place d'un mandrin
	- présence de cornes ut. sous forme de petits bourgeons à l'union des trompes et des ligaments ronds.	- néo-vagin par la technique de BLOCH
- ectopie rénale bilatérale	"	- néo-vagin par la technique de BLOCH
- reins normaux - lombalisation de S 1	- image classique de corne rudimentaire non canaliculée	- néo-vagin par greffe cutanée. résultat satisfaisant
- reins ectopique D. pelvien unique - uretère droit unique	- à droite ovaire kystique corne rudimentaire nodulaire, trompe normale - à gauche, ovaire très allongé (5 cm) kystique, ectopique, trompe atrophiée, pas de rudiment utérin	- néo-vagin par clivage intervésico-rectal

AUTEUR	AGE de la MALADE	MOTIF DE CONSULTATION	EXAMEN GYNECOLOGIQUE	RENSEIGNEMENTS au T.R.
1964	D.CL. 22 ans	- aménorrhée I.	- O.G.E.N. - vagin de 4 cm	
1952	F.O. 83 ans	Cas autopsique	- O.G.E.N. - vagin de 20 cm	
C. VEILL 1961	B.M.	- aménorrhée I. - à 15 ans, intervention sur hernie ingu. gauche, ablation de la gonade G.	- petites lèvres peu marquées - cupule vaginale de 1 cm	
W.GROMADZKI 1963				
J. MERSCH 1964	17 ans	- aménorrhée I. - 20 ans, mariée dyspareunie légère	- O.G.E.N - vagin de 4 cm	- pas de sensation d'ut. - bride transversale
B. LEDUC 1966	19 ans		- O.G.E.N. - vagin de 3 cm	

MALFORMATIONS ASSOCIEES RENO-URETERALES & AUTRES	COELIOSCOPIE LAPAROTOMIE	TRAITEMENT
- reins et uretère normaux - occipitalisation de l'atlas - hémifusion de corps de C6-C7-D1-D2 avec troubles neurologiques des M.S. - fusion de 2° et 3° vertèbres cervicales	- cornes rudimentaires mal individualisées	- méthode de FRANCK
- reins et uretères normaux	- 2 nodules rudimentaires à la place des cornes utérines.	
	- ovaire unique - cornes ut. rudimentaires se rejoignant sur la ligne médiane	
Rein unique ectopique		
- agénésie rénale G. et des voies urinaires G.	- ovaire droit avec follicule en maturation - ovaire gauche fibreux - trompes normales - 2 cornes rudimentaires non canal. lgt ténu.	- dilatations patientes
- agénésie rénale G. - scoliose cervicale et dorsale	- Ut. : 2 cornes rud. - trompes n. - ovaires n.	

AUTEUR	AGE de la MALADE	MOTIF DE CONSULTATION	EXAMEN GYNECOLOGIQUE	TRAITEMENT
1967	18 ans		- O.G.E.N. - vagin de 4 cm	
1956	25 ans		- O.G.E.N. - vagin absent	
1967	24 ans		- O.G.E.N. - vagin inexistant	
1947	20 ans		- O.G.E.N. - vagin inexistant	
1951	23 ans		- O.G.E.N. - vagin de 2,5 cm	
1964	18 ans		- O.G.E. infantiles - vagin inexistant	
1949	20 ans		- O.G.E.N. - vagin inexistant	
1958	17 ans		- O.G.E.N. - vagin inexistant	
1947	20 ans		- O.G.E.N. - vagin inexistant	
Y. ROCHET 1966	22 ans	- aménorrhée I.	- absence de vagin	

MALFORMATIONS ASSOCIEES RENO-URETENALES & AUTRES	COELIOSCOPIE LAPAROTOMIE	TRAITEMENT
–	- ut. : 2 cornes rud. - trompes infantiles - ovaires haut situés.	
pectus excavatum	- ut. : 2 cornes rud. - trompes n. - ovaires normaux	
- agénésie rénale D.	- ut. : 2 cornes rud. - trompes infantiles - ovaires 3 x 5 cm	9 opérations de Mc INDOE
- syndactilie	- ut. : 2 cornes rud. - trompes n. - ovaires kystiques	(prothèse + greffe cutanée)
	- ut. : 2 cornes rud. - trompes normales - ovaires normaux	
- syndactilie	- ut. : 2 cornes rud. - trompes infantiles	I opération de WHARTON
- rein solitaire - situs inversus - hernie inguinale congénitale	- ut. : 2 cornes rud. - trompes normales - ovaires haut situés, ovaire G. kystique	(prothèse seule)
	- ut. : noyau central - trompes normales - ovaire gauche kystique	
	- ut. : noyau central - trompes normales - ovaires normaux	
- rein D. unique en position normale	- repli falciforme entre vessie et rectum se terminant à D. par une corne ut. rud. trompes infantiles	

AUTEUR	AGE de la MALADE	MOTIF DE CONSULTATION	EXAMEN GYNECOLOGIQUE	RENSEIGNEMENTS au T.R.
	17 ans	- aménorrhée I.		
	20 ans	- aménorrhée I. - douleurs pelviennes cycliques		
H. SERMENT 1966	18 ans	- aménorrhée I.	- cupule vaginale dépressible	- bassin vide
1964	19 ans	- aménorrhée I. - dyspareunie	- O.G.E.N. - vagin de 1 cm	
A. SICARD 1966	32 ans	- aménorrhée I. à 18 ans	- O.G.E.N. - vagin de 2 cm répondant aux incitations oestrogéniques	
A. TURUNEN 1967		Citations de	- 200 cas d'aplasies vaginales - 145 cas opérés	
J. VASSAL 1967	16 ans et demi	- aménorrhée I.	- O.G.E.N. - pas de vagin, ni d'hymen	- pas de col. ni de corps utérin - pas d'hématocolpos
G. VECCHI 1965	1 cas			

MALFORMATIONS ASSOCIEES RENO-URETERALES & AUTRES	COELIOSCOPIE LAPAROTOMIE	TRAITEMENT
	- ovaire D. normal + corne rud. - ovaire G. en position haute pas de corne rud.	- Sigmoïdoplastie constipation guérie - bon résultat
- rein G. normal - rein D. bassinet double - hypotrophie des ailerons sacrés - lombalisation de S 1 - absence de symphyse pubienne	- ovaire et trompes normales - 2 cornes ut. rud. reliées par un repli péritonéal	
- mosaïque 46 xx (45xO) 2ème cas cité avec absence vaginale	- nodule fibreux à gauche ébauche de trompe - pas d'appareil génital médian - 2 ovaires petits en position basse	
—	- 2 cornes ut. rud. non canal.	- néo-vagin par clivage - prothèse en plastique - 3 semaines d'hôpit. - bon résultat
	- utérus absent - ovaires appendus à ébauches tubaires	- clivage recto-vésical, pose de bougie en acryl
- anomalies vertébrales dans 127 cas - vertèbres surnuméraires - vert. asymétriques - vert. fusionnée	- les cornes utérines rudimentaires sont le plus souvent associées à l'aplasie vaginale	
—	utérus = 2 bandelettes fibreuses renflées à leur union	à instaurer

CORNES UTERINES RUDIMENTAIRES NON CANALICULEES OU SYNDROME DE ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER

HISTORIQUE

-:-

L'Historique de ce syndrome a été étudié dans maints travaux (HAUSER 1961) ; nous en ferons un rappel, utile comme introduction au chapitre de l'anatomie pathologique.

L'aplasie vaginale fut la première a être mise en évidence par AVICENNE (980-1037) et ALBUCASSIS (1013-1100). MAYER, en 1829, décrit la malformation utérine sous le nom de "utérus bipartitus".

ROKITANSKY, en 1838, décrit plusieurs cas d'agénésies utérines bilatérales avec présence de rudiments utérins pleins, alors qu'il relève en même temps 2 cas d'agénésies du même type, mais unilatérales.

VON WINCKEL, en 1899, donne une appellation complète au syndrome mais qui s'est vérifiée inexacte dans la plupart des cas.

KUSTER rassemble tous les cas isolés et attire l'attention sur la fréquence du syndrome.

HAUSER fait le point en 1961 en l'appelant "UTERUS BIPARTITUS SOLIDUS RUDIMENTARIUS CUM VAGINA SOLIDA".

P. MULLER fait connaître le syndrome en France, en 1961. En 1964, aux 22èmes Assises Françaises de Gynécologie, de Strasbourg, il propose le nom de "Cornes utérines rudimentaires non canaliculées ou syndrome de Rokitansky-Küster-Hauser."

../..

Plus que sur l'aplasie vaginale, il met l'accent sur la malformation "cornes rudimentaires non canaliculées" qui est un facteur commun et caractéristique de tous les cas.

B. ANHEIM avait pu relever 44 dans sa thèse de 1964.

J. Y. GILLET, dans sa thèse de 1965 cite 84 cas typiques de syndrome de R.K.H.

Nous avons pu trouver 20 cas nouveaux, dans la littérature, avec description anatomo pathologique conforme au syndrome de Rokitansky-Küster-Hauser.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

-:-

I. Utérus et Trompes

a) Image classique des cornes rudimentaires non canaliculées. Elles constituent deux petits bourrelets musculaires - en forme de massue ou de virgule, à grosse extrémité externe - situés symétriquement dans la cavité pelvienne.
Elles sont appendues aux trompes toujours canaliculées. Le départ du ligament rond marque la limite entre la trompe et la corne rudementaire et constitue un repaire pour apprécier l'origine tubaire ou utérine du bourrelet, selon qu'il part de son extrémité interne ou externe.

b) Un utérus rudimentaire sous forme de noyau central, résultant de la fusion des deux cornes rudimentaires non canaliculées (HAUSER, LEDUC).

c) L'agénésie utérine complète a été relevée par ANGER (1966), SICARD (1966), WHARTON (1947), ROCHET (1966).

../..

- les nodules utérines symétriques, tapissés d'endomètre par COLETTE (1966).

Ces derniers cas reportés par ces auteurs ne peuvent pas être placés dans le cadre du syndrome de R.K.H. défini par HAUSER et P. MULLER.

2. Les ovaires

- Ils sont toujours présents et sensiblement normaux dans la majorité des cas.
- Ils sont assez souvent ectopiques en position iliaque Ils peuvent être kystiques. Ces anomalies ne sont pas en relation avec la malformation utérine.

3. Malformations urinaires.

Elles sont associées dans 10 % des cas des syndromes de R.K.H. sous forme d'absence de rein (5 %), d'ectopies rénales (5 %).

B. LES AGENESIES BILATERALES ASYMETRIQUES

Cette forme est rare : P. MULLER et P. DELLENBACH n'ont pu relever que 4 cas se présentant de la manière suivante :

a) D'un côté et de manière constante on retrouve la corne utérine rudimentaire non canaliculée.

b) Controlatéralement :

- un ovaire et une trompe présents avec absence totale d'utérus et agénésie rénale : 1er cas de P. MULLER.

- une agénésie gonado mullérienne totale avec agénésie rénale homolatérale : 1er cas de HAUSER et
  1er cas de SNOEK

- un ovaire et une trompe présents ainsi qu'une corne utérine canaliculée avec urogramme normal :
  1er cas de MUSSET

Dans tous ces cas, on retrouve donc d'un côté la malformation typique du syndrome de ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER. Controlatéralement, l'absence totale de l'utérus coïncide toujours avec une agénésie rénale.

C. LES AGENESIES UNILATERALES

-:-:-:-

Nous nous limitons aux agénésies qui comportent exactement l'anomalie du syndrome de R.K.H., mais d'un côté seulement. Cette forme dénommée "UTERUS PSEUDO UNICORNE" représente la majorité des malformations unilatérales et 15 % des malformations utérines majeures.

UTERUS PSEUDO-UNICORNES

-:-:-

30 observations

CAS D'UTERUS PSEUDO-UNICORNES

avec présence du côté mal formé

d'une corne utérine rudimentaire non canaliculée

AUTEUR	AGE	CIRCONSTANCES CLINIQUES	CIRCONSTANCES AU DIAGNOSTIC	TYPES D'UT. UNICORNE
A.GRANJON 1957	Mme S. 24 ans	- atrégie du col et du vagin	- T.V. : utérus dévié à G. - col dévié à D. pas de cul de sac D. - césarienne	G.
	Mme D. 23 ans	- Césarienne après travail de 3 h sans progression de la dilatation - col en anneau de clef	- Césarienne	D.
P.GAILLOT 1962	L... 44 ans	- ménorragies - algies abdominales - tuméfaction hypogastrique	- T.V. : petit ut. dévié à D. - laparotomie	D.
"	25 ans	- polyménorrhée	- T.V. : cul de sac gauche tuméfaction - Intervention	D.
"	26 ans	- douleurs pelviennes et lombaires - dysménorrhée du I° jour - cycles 30/6	- H.S.G. ut. unicorne G. - mais trompe D. également perméable - T.V. : rétroversion utérine	G.
"	32 ans	- douleurs pelviennes au moment des règles	- T.V. : ut. dévié à D.	D.
P.MULLER 1964		3 Observations		

MALFORMATIONS CONTROLATERALES & MALFORMATIONS ASSOCIEES	VIE OBSTETRICALE	TRAITEMENT
- corne ut. rud. de la taille d'une noix, à D. - agénésie rénale D. - anomalies vertévrales	- 4 césariennes - 4 enfants vivants (1 siège, 1 présentation oblique)	- césariennes - ligature de la trompe
- hémi-utérus G. de la taille d'un oeuf - ovaire allongé à G. - trompe absente	- 3 enfants vivants (1 siège, 1 césarienne)	- césarienne
- à D. hydrosalpinx - à G. ut. rudiment. de la taille d'une amande pas de trompe ovaire présent	- pas d'enfant	- salpingectomie à D. avec conservation de l'ovaire D. - ablation de la corne ut. G. et l'ovaire G.
- ut. rud. G. du volume d'une noisette - ovaire gauche avec kyste séreux du volume d'une orange	- 1 avortement	- résection du kyste
- ut. rud. G. sous forme de noyau blanc dur de 1 cc de volume	- 1 avortement - 2 grossesses à terme avec enfants vivants	- ut. rud. G. respecté du fait des passages à l'H.S.G. - ligamentopexie
- ut. rud. G. en forme d'amande - trompe réduite à quelques franges du pavillon - ovaire G. et ligament rond normaux	- 1 accouchement du siège (enfant vivant) - 2 accouchements du sommet	- ablation de l'utérus atrophique G. et du rudiment tubaire G.

Cas rassemblés par PALTAUF

AUTEUR	TYPE D'UT UNICORNE	MALFORMATIONS ASSOCIEES	ANATOMIE PATHOLOGIQUE DU COTE MAL FORME
BEIGEL	D.		- corne rud. G. sous forme de cordon fibreux - ovaire G. 18 mm de longueur 2 mm d'épaisseur - ovaire D. 12 mm de longueur 4,5 mm d'épaisseur
EPPINGER	D.	- agénésie rénale gauche - agénésie ovarienne gauche	- corne rud. G. sous forme de cordon fibreux de 12 cm, renflé à son extrémité
FÖRSTER	G.	- rein hydronéphrotique D.	- corne ut. rud. D.
JENSEN	G.		- corne ut. D. sous forme de cordon fibreux
KÖBERLE	?	-agénésie rénale controlatérale	- corne rudimentaire
KUSSMAUL	D.	- rein pelvien	- corne rudimentaire G. - trompe et ovaire dans F.I.G.
LÖBEL	G.		- corne rudimentaire à D.
OTTO	G.		- corne rudimentaire en forme de cordon fibreux
PALTAUF	D.		- corne gauche rudimentaire
"	D.		- corne gauche rudimentaire
"	D.	- rein ectopique dans le petit bassin	- corne gauche rud. sous forme de cordon fibreux - ov. et trompe gauches lombaires

AUTEUR	TYPE D'UT UNICORNE	MALFORMATIONS ASSOCIEES	ANATOMIE PATHOLOGIQUE DU COTE MAL FORME
POLE	D.		- corne G. sous forme de cordon fibreux
ROKITANSKY	G.	- agénésie rénale D.	- cordon fibreux avec renflement en amande
"	D.		- cordon fibreux
ROSENBURGER	D.	- agénésie rénale G.	- corne rud. G. sous forme de cordon fibreux avec renflement
"	G.		- corne droite rudimentaire pleine
"	G.	- rein rud. droit et uretère droit absent	- corne rud. D. avec renflement - trompe canaliculée en partie
SAXINGER	G.		- corne rud. à droite - trompe non canaliculée
SCHEUTHAUER	D.	- rein gauche en situation lombaire	- corne rud. G. - ovaire G. lombaire
TIEDEMANN	G.	- agénésie rénale D.	- corne rud. en forme de cordon musculeux - ovaire D. : 15 mm de longueur 5 mm de largeur - ovaire G. : 10 mm de longueur 3 mm de largeur
TURNER	D.	- agénésie rénale G.	- corne rud. gauche

L'UTERUS PSEUDO UNICORNE

-:-:-

Dans le cadre des agénésies unilatérales, l'UTERUS PSEUDO UNICORNE caractérisé par une agénésie partielle d'une corne utérine prend place à côté de :

- l'UTERUS UNICORNE VRAI, correspondant à une agénésie totale d'une corne utérine.

- l'UTERUS FAUX UNICORNE, limité à une atrésie du col ou du vagin.

Cette classification, proposée par P. MULLER, donne une idée du côté malformé et corrige l'illogisme du terme d'utérus unicorne, consacré par l'usage, qui "désigne par sa partie normale un ensemble malformé".

HISTORIQUE

-:-

- La corne utérine rudimentaire, malformation controlatérale de l'utérus unicorne, a été décrite déjà en 1838 par ROKITANSKY, alors qu'il décrivait aussi la malformation bilatérale.

- KUSSMAUL (1859), dans cinq cas d'utérus unicornes, trouve toujours la présence d'une corne utérine rudimentaire

- PFLEIDERER, parmi ses 93 cas, trouva 6 utérus pseudo-unicornes.

- SHUMAKER, en 1938, fit l'inventaire des cas publiés et GRANJON, en 1957, en fit le point clinique.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

-:-:-

1 Image du côté de l'utérus unicorne

L'utérus unicorne est décrit comme un corps fusiforme, pouvant prendre la forme d'une quille ou d'un hélice. La trompe débouche d'un fond utérin amarré par le ligament rond et le ligament ovarien. Le col est attiré du côté de la malformation, ainsi que le cul de sac vaginal. L'ensemble du corp utérin est latérodévié. L'ovaire et la trompe sont normaux.

2 Du côté de la malformation

L'anatomie pathologique se réduit à celle du syndrome de R.K.H.

LES MALFORMATIONS URINAIRES

se retrouvent dans les mêmes proportions que dans le syndrome de R.K.H.

D. MALFORMATIONS URINAIRES ASSOCIEES AUX MALFORMATIONS UTERINES PAR AGENESIES

-:-:-:-

J. Y. GILLET, en 1965, dans sa thèse, a fait une étude approfondie de l'association des malformations génitales et urinaires, chez la femme.

- dans 10 % des cas, le syndrome de R.K.H. coïncide avec une malformation urinaire (à raison de 5 % d'agénésies, 5 % d'ectopies)

- le même pourcentage se retrouve pour les utérus pseudo-unicornes.

- dans les 4 cas d'agénésies bilatérales asymétriques, l'agénésie totale unilatérale de l'utérus ou l'agénésie gonado-mullérienne totale coïncident toujours avec une absence du rein homolatéral.

En examinant le cas que nous présentons au début de cette étude, à la lumière de ces faits, l'absence unilatérale de rein peut faire penser à une forme d'agénésie asymétrique. Néanmoins, jusqu'à la preuve du contraire fournie par la coelioscopie, nous retenons comme probable le syndrome de R.K.H. qui est la forme la plus fréquente et qui, dans 5 % des cas, est associée à une absence de rein.

E. PATHOGENIE DES AGENESIES UTERINES

-:-:-:-

- Les agénésies utérines et bilatérales sont le résultat d'un arrêt de développement des canaux de Muller à une étape donnée de leur croissance.

- L'influence des canaux de Wolff semble avoir une part prépondérante sur le développement normal des canaux de Muller, surtout dans les portions extrêmes de leur parcours commun, au-dessus du ligament inguinal et en-dessous, au niveau du cordon génital.

- Le croisement du canal de Muller et du canal de Wolff, au niveau du ligament inguinal, est le passage critique où se font la plupart des arrêts de développement. Cet arrêt qui se fait à quelques centimètres en-dessous du croisement est marqué par une portion de corne utérine pleine qui correspond au bourgeon initial non canaliculé du canal de Muller. A ce niveau, l'éloignement des canaux de Wolff et de Muller est maximum et on peut penser que l'action inductrice du canal de Wolff est moins efficiente.

La cause profonde de l'agénésie mullérienne n'est pas connue. Différentes hypothèses ont essayé d'expliquer cette malformation singulière qui se développe chez un sujet génétiquement féminin et doté de gonades normales.

- L'hypothèse génétique a cependant été soulevée. En effet, la chromatine sexuelle est souvent d'un taux plus faible que la normale, alors que le cariotype est toujours celui de femmes normales : XX. On pourrait penser, dans ces

cas, à une anomalie chromosomique mineure non identifiée par les procédés cytogénétiques actuels. (P. MULLER).

- On pense plutôt, actuellement, à un agent tératogène qui intervient à un moment précis du développement embryologique. (entre la 6e et la 9e semaine).

. tels des médicaments administrés à la femme enceinte : le chloramphénicol, qui est trouvé responsable de malformations rénales, le chlorambucil administré en cas de Hodgkin

. tels des facteurs physiques, comme les Rayons X

. tels des agents infectieux, comme la rubéole ou la texoplasmose.

Il est à noter que la mère de notre patiente a été traitée au Distilbène, Synergon, Lutogyl, pour menace d'avortement. Malheureusement, nous n'avons pas pu préciser la date de ce traitement pendant la grossesse.

Les expériences de RAYNAUD mettent en évidence la sensibilité du système mullérien au benzoate d'oestradiol. La répercussion sur les canaux de Wolff n'est pas mentionnée par les auteurs. Il est à vérifier peut-être si une action antagoniste des hormones féminines peut entraver le développement des canaux de Wolff et être l'occasion, par voie de conséquence, de malformations utérines par défaut d'induction.

F CLINIQUE

-:-

CLINIQUE DU SYNDROME DE ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER ET DES AGENESIES BILATERALES ASYMETRIQUES CHEZ LA JEUNE FILLE

-:-:-:-

Comme nous avons vu l'agénésie asymétrique est une forme très rare alors que le syndrome de Rokitansky-Küster-Hauser représente 20 à 25 % des malformations utérines majeures.

On est en présence d'une jeune fille harmonieuse et normalement constituée, psychiquement et somatiquement ; tous les caractères sexuels secondaires sont bien développés dans le sens féminin.

Les motifs de consultation sont l'AMENORRHEE PRIMAIRE et plus rarement LES DOULEURS.

a) L'AMENORRHEE PRIMAIRE

c'est entre 14 et 17 ans que la mère, inquiète de ne pas voir sa fille règlée, l'amène au médecin.

Devant cette aménorrhée, on ne peut parler de puberté différée, les caractères sexuels secondaires étant parfaitement développés ; un bilan biologique, par dosage des phénonolstó-

roïdes, du prégnandiol et de la F.S.H. serait entièrement normal.

Un disfonctionnement thyroïdien ou hypophysaire ne peut pas être incriminé puisque n'existe pas le classique infantilisme somatique et psychique.

L'aménorrhée, chez un sujet d'une taille plus grande que la normale, permettrait de penser à un eunuchoïsme hypogonadotrophique ou hypergonadotrophique, selon qu'il s'agit d'un hypofonctionnement ovarien secondaire ou primitif (LATAPIE).

L'absence d'oestrogènes, souvent du fait d'ovaires dysgénétiques, ralentit la maturation et la soudure au niveau des cartilages de conjugaison. Dans le cas que nous avons présenté, les dosages hormonaux parfaitement normaux font penser à une insensibilité des cartilages à l'action des oestrogènes.

L'hyperplasie surrénale congénitale avec virilisme est diagnostiquée, dans la plupart des cas, dès la naissance.

L'aménorrhée du syndrome de TURNER se place dans un contexte bien différent de dystrophies somatiques, impubérisme, petite taille et déficit ovarien.

Dans tous ces cas, l'aménorrhée primaire est un symptome mineur s'insérant dans un tableau qui, de par lui-même, attire l'attention.

En tant que symptome clinique, principal et isolé, comme c'est le cas dans le syndrome de R.K.H. chez la jeune fille, l'aménorrhée est à distinguer pratiquement de l'aménorrhée consécutive à :

../..

- l'imperforation de l'hymen,
- l'absence congénitale du vagin isolée,
- ou syndrome de MORRIS ou testicule féminisant.

b) LES DOULEURS

cycliques, de type prémenstruel, peuvent provoquer l'appendicectomie qui fait découvrir le syndrome malformatif.

1 L'INTERROGATOIRE.

Permet de se rendre compte de l'apparition, aux dates habituelles, des signes externes de la puberté qui ont évolué ensuite normalement. On s'informera aussi sur l'absence de notion héréditaire et sur le caractère familial qui, lui non plus, n'est pas retrouvé, sauf cas exceptionnels. (forme familiale signalée par ANGER).

On demandera s'il existe des manifestations douloureuses cycliques superposables à celles constituant le syndrome prémenstruel.

2 L'EXAMEN GENERAL

Vérifie la morphologie typiquement féminine de la malade ; les seins normaux, la disposition triangulaire de la pilosité pubienne, la répartition du tissu adipeux sous-cutané, la voix sont là pour en témoigner.

L'exploration des zones inguinales permettront de trouver parfois une hernie d'ovaire ectopique.

3 L'EXAMEN DES ORGANES GENITAUX EXTERNES.

Montre des grandes lèvres normalement développées,

../..

sans inclusion pouvant faire penser à un testicule ectopique (syndrome de MORRIS). Les petites lèvres et le clitoris sont de conformation normale. Le méat uréthral est décrit dans de nombreux cas à mi-chemin entre le clitoris et la fourchette anale, alors que normalement il est plus antérieur. Sa béance inhabituelle et sa situation médiane dans l'orifice vulvaire donnent lieu à la possibilité de coïts uréthraux cités par HAUSER.

L'aplasie vaginale

est constamment retrouvée. Le canal vaginal est réduit à un récessus de 0,5 à 4 cm de profondeur. L'hymen existe de façon constante (CORDIER) ainsi qu'une dépression cupuliforme sus-hyménéale même en cas d'agénésie vaginale complète ; ceci appuie la théorie de l'origine sinusale de la portion inférieure du vagin.

COUNSELLER donne une idée de la fréquence de l'aplasie du vagin en comptant 1 cas sur 4 000 entrées femmes à la clinique MAYO.

P. MULLER distingue trois variétés d'absence congénitale du vagin :

1. - l'absence isolée du vagin
avec utérus, trompes, ovaires normaux, hématométrie, douleurs abdominales et masse pelvienne. J. ABRAHAM en cite 9 cas chez de jeunes indiennes entre 13 et 25 ans.

2. - le testicule féminisant avec absence totale de tout organe génital interne féminin, le vagin étant partiellement présent en général.

../..

Ces deux premières variétés sont extrêment rares et

3. - l'aplasie vaginale du syndrome de R.K.H. représente plus de 90 % des cas.

Dans la série des 14 cas d'aplasie vaginale de LEDUC, que nous avons cités, 10 font partie de syndromes de R.K.H., 2 de syndromes de MORRIS, 2 sont liés à des utérus atrophiques.

Des auteurs, comme EVANS et TURUNEN qui ont pu opérer un nombre important d'aplasies vaginales, confirment la très grande proportion de syndromes de R.K.H retrouvée parmi ces cas.

Mais le toucher vaginal avec la présence d'un hymen intact n'est pas toujours possible chez la jeune fille.

4 LE TOUCHER RECTAL

Permet d'éliminer :

- un hématocolpos constituant, dans le cas d'une atrésie vaginale basse, une tuméfaction faisant bomber la paroi postérieure du vagin existant.

- une hématométrie ; le toucher rectal joint au palper abdominal reconnaît une masse pelvienne importante qui, souvent a déjà été décelée par la malade.

Il permet également d'orienter le diagnostic sur l'état des organes génitaux internes :

- on constate, en général, l'absence de col et de corps utérin.

../..

- parfois, est perçue une induration médiane ou une bride transversale qui peuvent témoigner de la coalescence, sur la ligne médiane, de deux utérus rudimentaires.

- la présence de formations kystiques au niveau des annexes permet de penser à un kyste ovarien souvent associé au syndrome.

- une masse pelvienne ferme signale souvent une ectopie rénale : rein pelvien, rein en fer à cheval vérifiés à l'urographie intraveineuse et demandant des précautions opératoires au cours d'une éventuelle plastie vaginale.

L'examen clinique permet donc déjà de distinguer l'aménorrhée du syndrome de R.K.H. des principales causes d'aménorrhée chez la jeune fille normalement constituée. Notamment :

- de l'imperforation de l'hymen parce qu'aucune tuméfaction ne bombe au niveau de la vulve,

- de l'absence congénitale isolée du vagin car ni hématocolpos, ni hématométrie ne sont perceptibles au T.R.

- du testicule féminisant car le cas est isolé, car on note la présence de l'activité ovarienne par l'existence du syndrome prémenstruel, car la disposition triangulaire de la pilosité pubienne est nettement féminine, car l'agénésie vaginale est quasi totale alors que dans le syndrome de MORRIS l'atrésie est rarement complète.

../..

5 LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Ils font nettement le diagnostic différentiel avec le testicule féminisant.

- la chromatine sexuelle est toujours positive, néanmoins les corpuscules de Barr sont souvent de taille réduite et P. MULLER cite 3 cas à chromatine sexuelle fortement abaissée.

- le cariotype est féminin

- les dosages hormonaux ont toujours été normaux

- il en est de même de la courbe thermique biphasique et des frottis vaginaux qui signent la présence d'ovaires fonctionnels.

- la coelioscopie est l'examen essentiel qui permet de faire le diagnostic positif en visualisant les cornes utérines rudimentaires et les ovaires qu'il faut trouver en général bien au-dessus de la ligne innominée. (cf chapitre concernant l'anatomie pathologique)

- l'urographie intraveineuse est à faire systématiquement vu la grande fréquence des malformations urinaires associées (cf ce chapitre). La cystoscopie permettra de mettre en évidence la présence d'orifices urétéraux.

- la radiographie du squelette montrera souvent des malformations vertébrales (dans 12 % des cas selon TURUNEN), sous forme de spina bifida, vertèbres fusionnés, vertèbres surnuméraires, etc...

Dans le cas de syndrome de R.K.H. chez la femme mariée,

../..

cette dernière consulte le plus souvent pour stérilité après quelques années de mariage ou, plus rarement, pour impossibilité de rapports sexuels.

Par contre, c'est l'aménorrhée et, parfois, les douleurs pelviennes cycliques qui constituent les symptômes d'appel du syndrome de R.K.H. chez la jeune fille.

Le diagnostic différentiel doit se faire essentiellement avec le testicule féminisant qui se distingue du syndrome de R.K.H. par :

- la rareté (10 fois moins fréquent)
- la tendance aux formes familiales
- le sexe chromosomique masculin de formule XY et la chromatine sexuelle négative.
- l'absence complète de tout organe génital interne féminin : ni utérus, ni trompe, ni ovaire.
- l'absence, de ce fait, de tout signe de fonctionnement ovarien : ni syndrome prémenstruel ni courbe thermique biphasique.
- la présence de testicules
- la présence, assez souvent, d'un petit vagin borgne
- l'absence quasi complète de pilosité pubienne.

CLINIQUE DE L'UTERUS PSEUDO-UNICORNE.

-:-:-:-:-:-

Représente la forme d'utérus unicorne la plus fréquente et 10 à 15 % des malformations utérines majeures. Le tableau clinique est celui de l'utérus unicorne qui ne rentre pas dans notre étude.

La malformation elle-même est asymptômatique et le diagnostic ne peut se faire qu'à la coelioscopie.

G CONDUITE A TENIR APRES LA DECOUVERTE D'UN SYNDROME DE R.K.H. CHEZ LA JEUNE FILLE

-:-:-:-

Jusqu'à vingt ans, à moins de projet de mariage, il ne faut pas révéler les conséquences de la malformation ; plus tôt, son annonce pourrait compromettre l'équilibre difficile de l'adolescence.

Dans la période qui suit le diagnostic, des contacts fréquents doivent donner l'occasion d'une mise en confiance et d'une éducation sexuelle qui, paradoxalement, doit être plus complète encore que d'habitude.

Cette éducation, surtout dans ce cas, ne doit pas se réduire à une information sur les fonctions génitales mais doit faire valoir aux yeux de la jeune fille un sens plénier de la sexualité.

Le rôle du médecin et psychosomaticien doit être de réveiller et faire progresser une conception totale de la sexualité. On pourra mettre en lumière que chaque cellule porte la marque de sa féminité et que l'on ne peut réduire le sexuel aux seules fonctions sexuelles ou de reproduction, mais que toutes les relations sont empreintes de sexualité et correspondent à une manière totale d'être femme.

Etouffer cette sexualité, donnerait lieu à une mutilation psychique plus morbide à bien des égards que l'infirmité physique et entrainerait, pour la jeune femme, des complexes d'infériorité ainsi que des syndromes dépressifs. Elle ne pourrait donner aux autres que l'image qu'elle se fait d'elle et non ses possibilités réelles.

Cette éducation sera une préparation à la future vie conjugale qui, plus difficile à assumer, devra l'être consciemment par les deux époux.

En effet, l'enfant ne sera pas un élément de rapport entre époux, mais ce rapport sera constitué uniquement par la vie qui existe entre eux. D'où une sexualité bien vécue, source de distinction et de complémentarité, sera un des éléments pour conquérir un rapport vrai entre époux.

Pour la création d'un vagin artificiel on peut dire que la tendance actuelle est la prudence, surtout en ce qui concerne, les auteurs français ; en effet, les corrections "orthopédiques ou chirurgicales" ne sont pas appliquées au tiers des aplasies vaginales.

La création d'un "néo-vagin" ne doit être faite que sur la demande formelle de la patiente en vue d'une vie conjugale imminente. Dans ce cas, nous opterions pour la méthode qui donne une part active au couple. Cette méthode peut avoir un rôle d'école et de construction active de cette vie conjugale particulière et donner le sens de l'aménagement partiel d'une fonction qui, dans sa grande totalité, existe, au lieu de donner l'impression de créer un organe nouveau destiné à résoudre les problèmes du couple. D'où il faudra éviter de parler à la jeune femme de "néo-vagin" ou "vagin artificiel", termes médicaux consacrés par l'usage, mais lui parler tout simplement de "son vagin".

H AMENAGEMENT D'UN NEO-VAGIN

-:-:-

Ce problème a été étudié en détail par GAUTHE (Thèse, Paris 1963) et DARMON (Thèse, Paris 1962) qui présentent également une ample bibliographie concernant ce sujet.

1. DIFFERENTES TECHNIQUES

a) Clivage intervésico-rectal simple

Dupuytren, en 1817, fit la première tentative de traitement chirurgicale de l'aplasie vaginale par clivage urétro-vésico-rectal. La surinfection mena à une issue fatale, mais la méthode a été reprise par GOMBAROW (1933), WHARTON, COUNSELLER, SICARD, CORDIER, MALINAS.

b) Méthode orthopédique

AMUSSAT, en 1832, introduit une méthode non sanglante par dépression et dilation progressives du récessus vaginal existant à l'aide d'instruments mousses. C'est FRANK, en 1938, qui défendit cette méthode qui, depuis, a pris son nom.

c) Méthode de MAC EVEN

MAC EVEN, MUSSET reprennent la méthode de FRANK en la combinant au clivage intervésico-rectal.

d) Clivage intervésico-rectal avec greffes

- greffes par lambeaux de peau pédiculés.
HEPPNER (1872, GEIST 1927)

../..

- greffes de peau mince
  BANNISTER (1938), MAC INDOE

- greffes amionitiques
  BRINDEAU (1935)

- greffes péritonéales
  BLOCH, dans sa technique, utilise la disposition de ligaments larges, déshabités dans le syndrome de R.K.H., pour en revêtir un mandrin placé dans la néo-cavité vaginale créée par clivage. (Thèse ANHEIM 1964)

Il est à noter que cette technique est la seule spécifique du syndrome de R.K.H.

e) Transplantation viscérales

- transplantation de l'intestin grêle : BALDWIN (1904)
  MORI (1910)
- " du rectum : SCHUBERT
- " du sigmoïde : ALBRECHT, SCHMID (1955), CHAMPEAU.

2. ANALYSE DE CES METHODES

Les transplantations viscérales constituent des interventions importantes qui présentent de sérieux inconvénients : sphacèle de l'anse abaissée, nombreuses occlusions post-opératoires, prolapsus du néo-vagin et sécrétions gènantes en ce qui concerne la plastie du grêle ; danger d'incontinence et de fistule dans la transplantation rectale.

La sigmoïdoplastie, surtout pratiquée en Allemagne et dans les pays de l'Est de l'Europe, est adoptée en France avec la technique du "retournement de l'anse" de CHAMPEAU (1963). Cet artifice opératoire permet une bonne vascularisation du greffon et une descente plus facile dans une clivée dans l'espace inter-vésico-rectal.

../..

Cette intervention a été pratiquée avec succès par Y. ROCHET. Elle est certainement plus simple que l'opération de BALDWIN et de SCHUBERT, elle ne semble pas avoir à son passif de prolapsus fréquents et de sécrétions importantes. D'autre part, les éventuels rétrécissements peuvent être facilement corrigés par une encoche latérale des releveurs à travers le néo-vagin (H.J. KRAUSE). En soi, elle constitue une tehcnique rapide, élégante, qui permet de créer une cavité vaginale confortable.

Les greffes pédiculées ont vécu du fait de temps opératoires répétés, de nécrose fréquente du lambeau par torsion du pédicule ; la valeur fonctionnelle du néo-vagin n'était pas satisfaisante puisque le greffon gardait tous les caractères de sa provenance cutanée : sécheresse, pilosité éventuelle.

La technique de greffe de peau mince, fixée sur un mandrin glissé dans l'espace de clivage (M.C INDOE) est utilisée par bon nombre d'auteurs français. La fonction de ces greffes de peau, ainsi que des greffes amniotiques et péritonéales, est de tapisser d'un revêtement aussi proche que possible de la muqueuse vaginale un espace de clivage maintenu grâce à une prothèse en matière plastique creuse et perforée de trous permettant les soins locaux, soit en matière poreuse et flexible qui moule parfaitement la cavité aménagée, Ces greffes, dans la plupart des cas, se nécrosent ou sont rejetées.

Certains greffons peuvent survivre, comme cela se voit pour les greffes cutanées minces ; ils ne se transforment pas néanmoins en muqueuse vaginale.

On pense actuellement que ces greffes jouent surtout le rôle de pansement. Si un revêtement de type vaginal se développe, c'est à partir de l'épithélium vaginal préexistant en bordure de la cavité de clivage.

De nombreux auteurs en sont revenus à la méthode de clivage intervésico-rectal simple, sans greffe, en maintenant

la béance de la cavité par une prothèse.

De fait, l'épithélialisation du néo-vagin se fait à partir de l'infundibulum sus-hyménéal et ce revêtement a tous les caractères de la muqueuse vaginal normale. Cependant, il arrive le plus souvent que cette épithélialisation se limite à la portion basse alors que le fond du cul de sac vaginal constitue une zone cruentée ou bourgeonnante qui a tendance à se rétracter, d'où la nécessité du port du mandrin pratiquement à vie.

La méthode de FRANK, qui par poussées puis dilatation à l'aide de bougies calibrées, a permis à l'auteur d'obtenir des vagins de 8 à 10 cm de long, en moyenne en 8 semaines, ne peut s'adresser qu'à des sujets bénéficiant déjà au départ d'un récessus vaginal d'une certaine importance.

Les indications sont dons limitées, des fausses routes uréthrales peuvent se produire et le temps d'application est souvent très long pour des résultats médiocres.

MAC EVEN combine la méthode orthopédique et le clivage

- Dans un premier temps, des pressions répétées, si besoin sous anesthésie, permettent de créer un canal de 2 à 4 cm qui remonte au-dessus du plan des releveurs.

- Dans un second temps, une petite incision transversale permet de placer un moule court, inséré par un grosse extrémité, qui se maintient de lui-même en reposant sur la boutonnière des releveurs.

Après 4 mois, le moule est enlevé et l'on obtient, après soins locaux, un vagin souvent de bonne valeur.

L'attitude de MUSSET est très semblable à celle de MAC EVEN et c'est elle qui nous satisfait le plus, puisqu'elle

est nuancée, progressive et permet une collaboration active de la patiente, voire de son partenaire.

- Dans le premier temps, on conseille aux jeunes mariés des rapprochements sexuels dans un récessus vaginal réduit, en leur faisant prendre conscience qu'ils aménagent une fonction sexuelle et un organe existant virtuellement. Au besoin, des séances de dilatation instrumentale peuvent être instituées. Cette période ne doit pas durer plus de 6 mois.

Souvent, dans ce premier temps, se forme une cavité vaginale satisfaisante pour les deux partenaires.

- Dans un second temps, on peut faire un clivage complémentaire suivi de méchage par une éponge d'alcool polyvinylique imprégnée d'antibiotiques pendant quelques jours. Ensuite, pose d'un mandrin acrylique court et large qui repose par son extrémité inférieure sur la sangle des releveurs. Ce mandrin tient seul, sans gêne spéciale, pour la patiente ; il doit être maintenu continuellement pendant un an.

L'épithélialisation de la cavité se fait à partir du récessus vaginal ménagé dans le premier temps. Celle-ci n'est jamais complète mais elle a des chances d'être plus satisfaisante qu'à la suite du clivage simple puisqu'elle se fait à partir d'un récessus déjà d'un certaine importance.

Cette attitude nous semble surtout avoir de grands avantages psychologiques pour la patiente.

En effet, selon l'avis de H.M. WOLFROM : les femmes opérées prennent conscience du caractère artificiel, "antinaturel" de l'organe nouveau et ont une certaine répulsion à l'utiliser parce qu'elles n'arrivent pas à l'adopter et à l'intégrer dans leur schéma corporel. (Thèse DARMON 1962)

Dans les étapes adoptées par MUSSET, la part active demandée aux partenaires dans un premier temps, suivie d'une éventuelle décision opératoire simple, est vécue comme un aménagement progressif de la fonction sexuelle plus que comme une création artificielle.

VI CONCLUSION

-:-

La découverte d'une absence d'utérus chez une jeune fille de 15 ans au cours d'une appendicectomie a été l'occasion de faire une étude des AGENESIES UTERINES PARTIELLES.

Les trois formes considérées : le SYNDROME DE ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER, l'AGENESIE BILATERALE ASYMETRIQUE, l'UTERUS PSEUDO UNICORNE représentent pratiquement la totalité des AGENESIES UTERINES et 35 % à 40 % des malformations utérines majeures. La CORNE UTERINE RUDIMENTAIRE NON CANALICULEE réalise leur unité anatomo pathologique.

Le cas que nous reportons est dans l'éventualité la plus probable un SYNDROME DE ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER et nous a fait envisager le DIAGNOSTIC DE L'AMENORRHEE PRIMAIRE, le DIAGNOSTIC DE L'APLASIE VAGINALE CHEZ LA JEUNE FILLE et de proposer une THERAPEUTIQUE DANS LE CONTEXTE PSYCHOLOGIQUE DE L'ADOLESCENTE ET DE LA JEUNE FEMME.

VU
Strasbourg, le 16 juin 1969.
Le Président de Thèse
signé :
R. SACREZ

VU et approuvé
Strasbourg, le 16 juin 1969.
LE DOYEN DE LA FACULTE DE MEDECINE
signé :
F. ISCH

B I B L I O G R A P H I E

La Bibliographie concernant les agénésies utérines a été traité remarquablement dans la thèse de J.Y. GILLET (1965). Nous ne revenons ici que sur les sources principales, sur les auteurs non cités dans le travail de GILLET et sur les publications ultérieures.

1. ABRAHAM A.J. — Congenital gynatresia
Journal of the Indian Medical Association
Calcutta, 48 April (1967) p. 396, 398.

2. ANGER D. — Forme familiale du syndrome de Rokitansky-Küster-Hauser
- Bull. Féd. Soc. Gyn. et Obst. 18 (1966) p. 229, 234

3. ANHEIM B. — Cornes utérines utérines rudimentaires non canalisées avec aplasie ou syndrome de R.K.H. a propos de cinq observations - Thèse Strasbourg (1964).

4. BERTRAND P. — Le Syndrome de R.K.H. (a propos de trois observations)
- Bull. Féd. Soc. Gyn. et Obst. Juin (1964)p.484,487

5. BERTRAND P. — Un cas particulier de syndrome de R.K.H.
- Bull Féd Soc. Gyn. et Obst. (1967) p. 157

6 BRATINA G. — R.K.H. Syndrome
Attualita ostet. Ginec. - II (1965) p. 631, 640.

7. CAOUETTE M. — Absence congénitale du vagin
Laval Médical - (1965) p. 22

8. CHOSSON J. — Essai de classification embryologique des malformations d'origine Mullerienne de l'appareil génital féminin.
Rev. Franc. Gynec. - 62/12 (1967) p. 695, 702.

9. COLETTE G. — Cinq cas franc - comtois de syndrome de R.K.H.
Bull. Féd. Soc. Gyn. et Obst. Mars (1966)p. 190, 192

../..

10. DARMON M. L'adaptation fonctionnelle et non opératoire des absences congénitales de vagin, déductions et conséquences thérapeutiques .
Thèse Méd. Paris (1962)

11. EVANS The artificial vagina
- Amer J. Obstetr. Gyn. 99, (1967), p. 944, 951

12. GAUTHE J. L'absence congénitale de vagin et son traitement
Thèse - Paris - Faculté de Médecine (1963) n° 738

13. GILLET J.Y. Malformations génitales urinaires, leur association chez la femme. (Etude statistique et étiopathogénique)
Thèse - Strasbourg - 1965

14. GROMADZKI W. Congenital defect - R.K.H. Syndrome and persistant translocation of one kidney with congenital aplasia of the other. Case report.
Polski Tygodnik Lekarski , 18 - 43 (1963) p. 1612, 1614

15. JARCHO J. Malformation of uterus ; review of subject including embryology comparative anatomy, diagnosis and report of cases.
Am. J. Surg. 71, Jan. (1946) p. 106, 166.

16. KUSSMAUL A. "Von dem Mangel, der Verkümmerung und Verdopplung der Gebärmutter"
- Stahel. Würzbourg (1859).

17. LEDUC B. Congenital absence of vagina. Observations on 25 cases
- Amer. J. Obstetr. Gynec. 100/4 (1968) p. 512, 520.

18. MASSON J. C. A propos de l'association d'un kyste de l'ovaire et d'un syndrome de R.K.H.
- Bull. Méd. Soc. Gyn. et Obst.19 (1967) p. 72

19. MERSCH J. Le syndrome de R.K.H., une malformation congénitale rare, considération d'un cas.
- Bull. Soc. Sci. Med. Luxembourg 101 (1964) p. 93, 96

20. MULLER P. Cornes utérines rudimentaires non canaliculées avec aplasie vaginale ou syndrome de Rokitansky-Küster-Hauser, dans Hypoplasie et malformations de l'appareil génital interne de la femme - Masson et Cie, rapports des 22èmes Assises Franc. de Gynéc. - Strasbourg - (1964) p. 321, 335

21. MULLER P. Trois cas d'associations d'un utérus unicorne d'un côté et d'anomalie du syndrome de R.K.H. de l'autre.
C.R.S.F. Gynécologie, 34 (1964) p. 285.

22. MULLER P.
DELLENBACH P.
Malformations congénitales des trompes et de l'utérus
Encyclopédie Méd. Chir. 123 A10, 2 (1967)

23. OMBREDANNE L.
Les utérus doubles
Revue de Gynec. et de chir. abd. Par., (1903) vii, p. 959, 984.

24. PALTAUF A.
Zur kenntnis des Uterus Unicornis
Med. Jahrh. d.K.K. Gesellsch. d. Ärzte, Wien (1885) p. 211, 256

25. RAYNAUD A.
Effet du benzoate d'oestradiol sur le développement des conduits génitaux de l'embryon d'orvet.
- C.R.Acad. Sci. Paris 259/22 (1964) p. 4134, 4137

26. ROCHET Y.
Traitement de l'absence congénitale du vagin par la sigmoïdoplastie (à propos de 3 cas) Lyon Chir. 62 (1966) p. 401, 408.

27. SERMENT H.
A propos d'un cas rare de malformation utéro vaginale.
Bull. Féd. Gynec. Obstetr. Franc. 18, (1966) p. 284.

28. SICARD A.
L'avenir anatomique et fonctionnel de néo-vagins créés par simple clivage recto vésical.
Presse Med. 74/39 (1966) p. 1989, 1994.

29. TURUNEN A.
Spinal changes in patients with congenital aplasia of the vagina
Acta. Obst. and Gynec. Scandinav. 46 (1967) p. 99

30. VASSAL J.
Une cause rare d'aménorrhée primaire :
le syndrome de R.K.H.
Annales de Pédiatrie 43, 16/4 (1967) p. 1081, 1082.

31. VECCHI G.
Creation of an artificial vagina in R.K.H. Syndrome
Attual. Ostet. Ginec. 11 (1965) p. 131,147

32. WEEKE A.
The Mayer - Rokitansky - Küster Syndrome

33. WEISER P.
Absence congénital d'utérus (1cas)
- Int. Surg. 46 (1966) p. 567, 572.

34. WOLFROM H.M.
(Thèse Darmon, Paris 1962)

TABLE DES MATIERES

-:-

I. - INTRODUCTION

II. - SUSPICION D'UN SYNDROME DE ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER CHEZ UNE JEUNE FILLE DE 15 ANS

III. - EMBRYOLOGIE

IV. - CLASSIFICATION DES MALFORMATIONS UTERINES

V. - LES AGENESIES UTERINES PARTIELLES

A. LES AGENESIES BILATERALES
Le syndrome de Rokitansky-Küster-Hauser

B. LES AGENESIES ASYMETRIQUES

C. LES AGENESIES UNILATERALES
L'utérus pseudo-unicorne

D. MALFORMATIONS URINAIRES ASSOCIEES AUX AGENESIES

E. PATHOLOGIE

F. CLINIQUE
Le syndrome de R.K.H. et les agénésies bilatérales asymétriques chez la jeune fille

G. CONDUITE A TENIR après la découverte d'un syndrome de R.K.H. chez la jeune fille

H. AMENAGEMENT D'UN NEO VAGIN

VI. - CONCLUSION